„DAS DRUCKLABYRINTH UND SEINE THERAPIE"

Von

Axel Hartmann

1979

1980

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543926_0113

Aus der Hals-, Nasen-, Ohrenabteilung
des St. Anna - Krankenhauses
4100 Duisburg - Huckingen
Ärztlicher Direktor und Chefarzt der HNO - Abteilung
Prof. Dr. med. Richard Neveling

„DAS DRUCKLABYRINTH UND SEINE THERAPIE"

Dissertation
Inaugural - Dissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Axel Hartmann

1979

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Univertität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez.:
Prof.Dr.med.L.Krüskemper

Referent
gez.:
Prof.Dr.med.R.Neveling

Korreferent
gez.:
Prof.Dr.med.H.Greuel

Meinen Eltern in Dankbarkeit.

Das Drucklabyrinth und seine Therapie

Einleitung

1. Anatomie des inneren Ohres

2. Physiologie der Innenohrflüssigkeiten

3. Geschichte der Mikrochirurgie des Ohres

4. Klinik der Otosklerose

5. Klinik des Drucklabyrinthes

6. Kasuistik

7. Diskussion

8. Zusammenfassung

9. Literatur

Einleitung

Der Begriff "Drucklabyrinth" ist noch relativ jung.

1960 prägte U n g e r e c h t u.E. erstmals den Namen "Liquordrucklabyrinth".

Er schlug die Bezeichnung für alle die Fälle vor, bei denen es während eines mikrochirurgischen hörverbessernden Eingriffes bei der Eröffnung des Perilymphraumes am horizontalen Bogengang (sog. Fensterungsoperation), oder an der Steigbügelfußplatte im ovalen Fenster zu einem schwallartigem Perilymph- bzw. Liquorabfluss kam.

Für den Operateur und natürlich in erster Linie für den Patienten resultierte daraus eine Reihe schwerwiegender Probleme, die zum Teil heute noch ungenügend gelöst sind.

Daß die Problematik des Drucklabyrinths erst in jüngster Zeit aktuell wurde, ist eng mit der noch recht kurzen Geschichte der Mikrochirurgie des Ohres verbunden, die erst vor etwa 30 Jahren einen stürmischen Aufschwung nahm, obwohl bereits in der Mitte des vorigen Jahrhunderts, insbesondere von deutschen Forschern, die gedanklichen Voraussetzungen hierfür geschaffen worden waren.

Der heute bei der Otosklerose weltweit durchgeführte operative Eingriff der Stapedektomie und Ersatz des Stapes durch Kunststoffe,

Drahtplastiken, homoioplastisches oder alloplastisches Material ist inzwischen zur Routinemethode geworden mit optimalen Ergebnissen in Bezug auf die Wiederherstellung des Hörvermögens.

Dennoch liegt es in der Natur des menschlichen Organismus, daß es immer wieder zu vereinzelten, nicht vorhersehbaren Komplikationen intra- bzw. postoperativer Art kommt, die Probleme aufwerfen, die von einer Erklärung bzw. Lösung noch weit entfernt sind.

Hierzu gehören insbesondere Fragen der Verträglichkeit von Fremdmaterial, ungelöste Fragen der Innenohrreaktion und vieles Andere mehr.

Ein Problem besonderer Art, welches vor allem intra operationem für den Operateur ein nicht voraussehbares Ereignis darstellt, ist das des Drucklabyrinths.

In diesen Fällen kommt es nach Lösen der Stapesfußplatte zu einem abundantem Fluß von klarer Flüssigkeit aus dem ovalen Fenster, welches in Sekundenschnelle durch Ausfüllen der Mittelohrräume die Übersicht des Operationsfeldes blockiert, und damit den Eingriff scheinbar unmöglich macht, wenn nicht Mittel und Wege gefunden werden, den starken Flüssigkeitsdruck zunächst einmal zum Stillstand zu bringen. Das Problem der geplanten Hörverbesserung rückt damit an zweite Stelle.

Dieses seit Jahren als sog. "Drucklabyrinth" bekannte Phänomen tritt zwar extrem selten auf, kann aber jeden Operateur bei einem derartigen Eingriff treffen.

Nach Durchsicht und Würdigung der vorliegenden Literatur, insbesondere der wissenschaftlichen Untersuchungen über die Pathophysiologie der Innenohrflüssigkeiten, ihre Produktion und Resorption, sowie anhand der vorliegenden Kasuistik über Ursachen und Pathogenese, gilt es, über die Möglichkeiten der therapeutischen Beeinflussung des Drucklabyrinths zu berichten.

1. Anatomie des inneren Ohres

a) Auris interna

Anatomisch eine Einheit, physiologisch jedoch aus zwei verschiedenen Organen, dem Schallaufnahme- und dem Gleichgewichtsapparat bestehend, stellt sich das Innenohr dar.

Geschützt in der Felsenbeinpyramide gelegen, sind das knöcherne und das häutige Labyrinth zu unterscheiden.

Das häutige Labyrinth (Labyrinthus membranaceus) mit Endolymphe gefüllt und Ort der spezifischen Sinnesapparate, liegt eingebettet im knöchernen Labyrinth, umgeben von Perilymphe.

Zwei Bläschen, Utriculus und Sacculus, liegen in einer knöchernen Höhle, dem Vestibulum, untereinander verbunden durch den Ductus endolymphaticus und dem Ductus utriculosaccularis. Die Ductus semicirculares, die Bogengänge, gehen vom Utriculus ab; der Ductus reuniens geht vom Sacculus zum Ductus cochlearis. Die Ductus semicirculares, Utriculus und Sacculus stellen den Gleichgewichtsanteil.

Die Bogengänge stehen senkrecht aufeinander und werden nach ihrer räumlichen Lage Ductus semicircularis anterior, posterior und lateralis genannt.

Aufgehängt in den knöchernen Bogengängen sind sie jeweils am Ende kolbig erweitert zur Ampulla membranacea (entsprechend anterior, posterior und lateralis) mit der Crista ampullaris.

Utriculus und Sacculus haben jeder eine Macula, ein Sinnesfeld. Die hierin befindlichen Maculae staticae sprechen auf jede Änderung der Schwerkraft an. Sie geben uns, in Verbindung mit den entsprechenden Nerven (N. utricularis bzw. saccularis), die Empfindung der "regelrechten Lage".

Vom Sacculus zieht der Ductus endolymphaticus zur Kleinhirnfläche der Felsenbeinpyramide, wo er sich zum Saccus endolymphaticus erweitert. Hier erfolgt wahrscheinlich die Resorption der Endolymphe.

Die häutige Schnecke, Ductus cochlearis, mit Endolymphe gefüllt, ist verbunden mit dem Sacculus durch den Ductus reuniens. Die funktionelle Bedeutung liegt in der Schallperzeption. Drei Zentimeter lang, windet sie sich in zweieinhalb Spiralumdrehungen durch die knöcherne Schnecke. Befestigt an der Lamina spiralis ossea und der gegenüber liegenden Wand, teilt sie den perilymphatischen Raum in Scala tympani und Scala vestibuli.

Dazwischen liegt der Ductus cochlearis. Dieser ist Träger des Corti'schen Organs.

Stützzellen (D e i t e r'sche-, H e n s e n'sche- und niedrige C l a u d i u s'sche Zellen) bilden einen Tragbogen. Sinneszellen (auch Haarzellen genannt) ruhen in Auskehlungen der Stützzellen und ragen mit Sinneshaaren durch die Löcher der Membrana reticularis.

Das knöcherne Labyrinth, Labyrinthus osseus, entspricht in groben Zügen dem häutigen Labyrinth, dazwischen befinden sich Hohlräume, mit Perilymphe gefüllt.

Der Vorhof, Vestibulum, ist "Höhle" für Utriculus und Sacculus, zugleich Vorraum zu den Bogengängen. Nach vorn zeichnet er sich durch die Verbindung mit der Schnecke, nach hinten mit den Bogengängen aus. Seine mediale Wand weist gegen den inneren Gehörgang, seine laterale gegen die Paukenhöhle.

Man erkennt zwei Öffnungen, eine obere ovale, Fenestra vestibuli (für die Aufnahme der Steigbügelfußplatte) und eine untere runde, die Fenestra cochleae, (verschlossen durch die Membrana tympani secundaria).

Zwischen beiden Fenstern befindet sich das Promontorium.

Die knöcherne Schnecke (Cochlea) steht senkrecht auf dem Meatus acucticus internus; auch hier die Unterteilung und anatomischen Gegebenheiten wie bei der häutigen Schnecke.

Am Anfang der Scala tympani findet man die Abzweigung des Canaliculus cochleae (feiner Kanal für den Ductus perilymphaticus), auf der Unterfläche der Felsenbeinpyramide verbindet er die perilymphatischen Räume des Labyrinths mit dem Cavum subarachnoidale.

Der Meatus acusticus internus, die Verbindung des Labyrinths mit der Schädelhöhle, führt die Nerven von den Sinnesflächen zum Gehirn; er enthält ferner die ernährenden Gefäße für das Innenohr. Auf seinem Grunde sieht man mehrere Öffnungen:

1. Area vestibularis superior
   (für N. utriculo ampullaris)

2. Area vestibularis inferior
   (für N. sacculoris)

3. Foramen singulare
   (für N. ampullaris posterior)

4. Area cochleae
   (für Fasern der Pars cochlearis des
   N. vestibulo-cochlearis)

5. Area n. facialis

b) Aquaeductus cochleae

Bei Nennung dieser Bezeichnung muß man unterscheiden, daß es sich um zwei anatomische Begriffe handelt; zum Einen den Canaliculus

cochleae, der knöcherne Kanal, zum Anderen um seinen bindegewebigen Inhalt, den Ductus perilymphaticus. In den letzten fünfzehn Jahren beschäftigte er immer wieder die otologische Forschung, hinsichtlich des Problems der Herkunft der Perilymphe, bzw. seine Verbindung zwischen Perilymph- und Liquorraum.

N e i g e r hat sich in seiner Arbeit "Zur Morphologie und Physiologie des Aquaeductus cochleae" (1968) besonders mit den Verhältnissen beim Affen beschäftigt, von denen man durch gewisse Parallelen bedingt, Rückschlüsse auf den menschlichen Organismus ziehen kann.

Es soll auf einige Explorationen dieser Arbeit nicht verzichtet werden, da sicherlich zur weiteren Erkennung des Aquaeductus cochleae die Gegenüberstellung mit entsprechenden Tierversuchen notwendig ist, um möglicherweise zur Erklärung des Drucklabyrinths beizutragen.

Die morphologischen Untersuchungen wurden an Felsenbeinen von Rhesusaffen vorgenommen. Die makroskopische Untersuchung ergab die Form eines liegenden "S", die Länge betrug 4 - 4,5mm, die endokranielle Krümmung wies leicht nach hinten, die tympanale nach vorn. Es ließ sich eine Zunahme des arachnoidalen Bindegewebes gegen die tympanale Seite hin beobachten. Es ließen sich keine Relationen zwischen dem lockeren Bindegewebe im knöchernen Kanal und der Topographie der endocraniellen Öffnung feststellen. Die tympanale Öffnung ist entweder ganz von Knochen umgeben oder

mündet direkt hinter der knöchernen Begrenzung des runden Fensters. Die Öffnung kann von Bindegewebe ausgefüllt sein.

Ist dieses jedoch nicht, oder nur sehr spärlich, vorhanden, kann man die von W a l t n e r (1948) beschriebene Membrana limitans entdecken, die die Scala tympani auskleidet und ihre Fortsetzung auf der Membran des runden Fensters findet.

Interessanterweise sah N e i g e r unter zwölf Felsenbeinen nur ein einziges Mal das Fehlen dieser Membran, ebenso war die tympanale Öffnung leer.

Vielleicht sind von dieser Warte her anatomische Rückschlüsse auf den unaufhörlichen Perilymphstrom beim menschlichen Drucklabyrinth zu ziehen.

S c h r e i n e r (1963) kam in seinen Tierversuchen, nachdem die Durchgängigkeit des Aquaeductus cochleae mit markierten Stoffen, speziell mit radioaktiven Isotopen, (Phosphor-32 in wässriger Lösung, Jod-markiertes Humanalbumin mit einer Molekulargröße von ca. 60 000, sowie Phosphor-markierte Zellgranula) in einigen Versuchen getestet worden war, zu dem Schluß, daß die Perilymphe sicherlich eine eigene Flüssigkeit vorstelle, es jedoch wahrscheinlich sei, daß der Liquor des Subarachnoidalraumes in bestimmten Fällen ein Ergänzungsreservoir bildet.

c) Perilymphe

Als Labyrinthwasser (M a r x , H. , 1947) werden Endo- und Perilymphe auch häufig bezeichnet. Sie sind von klarer und farbloser Art. Die Konsistenz der Perilymphe gleicht der des Liquor cerebrospinalis. Der pH-Wert der Perilymphe, Endolymphe und Liquor cerebrospinalis weist in den neutralen bzw. schwach alkalischen Bereich.

Die genauen Werte werden im Kapital über die biochemischen Verhältnisse angegeben. Im Elektronenmikroskop sieht man eine Suspension von sechseckigen Makromolekülen, kubischen und rhomboiden Gebilden. Gleichzeitig wird in diesem Verfahren das Übergewicht von Proteinsubstanzen in der Perilymphe gegenüber der Endolymphe deutlich.

Die Verbindung von Vorhof zu Bogengängen und Knochenkanälen erfolgt durch das bindegewebige perilymphatische Balkengewebe. Man findet Bindegewebe mit ovoiden Kernen und Protoplasmafortsätzen, die in die Membrana propria der häutigen Wände und in den Endothelbelag (Auskleidung der perilymphatischen Räume) einziehen.

Epitheloidartige Zellen im großen Kapillarnetz des perilymphatischen Balken- und Netzwerkes lagern sich ringförmig um die Gefäße, und der Schluß einer Steuerung des Blutstroms im Kapillarnetz, ein Abtransport der Perilymphe, sowie der Einfluß auf die Produktion der Perilymphe liegt nahe (B e c k , C. 1965).

An der Knochenwand ist das perilymphatische Gewebe fixiert; auch da, wo das häutige Labyrinth von der Knochenwand Abstand hält, bestehen feine Bindegewebsstränge.

Sitz der Perilymphe sind :

Cysterna perilymphatica vestibuli,
perilymphatische Bogengänge,
Scala vestibuli,
Scala tympani.

Durch die Tätigkeit des Schalleitungsapparates entsteht eine Bewegung des Steigbügels in der Fenestra vestibuli; dies verursacht ein Pendeln der Perilymphe in der Scala tympani. Die Wellenbewegung setzt sich über das Helicotrema (an der Schneckenspitze) in die Scala tympani fort. Der elastische Druckausgleich der perilymphatischen Welle erfolgt über die Membran des runden Fensters.

2. Physiologie der Innenohrflüssigkeiten

1) a. Liquor- und Perilymphraum

b. Produktion, Resorption der Perilymphe

2) Chemische Zusammensetzung und Unterschiede

3) Pathophysiologie

1) Liquor- und Perilymphe , Produktion und Resorption der Perilymphe

Bei der Diskussion dieses Problems fällt die Beziehung zwischen Liquor- und Perilymphräumen immer wieder mehr oder weniger bedeutsam auf.

So konnte K l e y ,E. (1951) in seiner Arbeit über die Herkunft der Perilymphe in seinen Tierversuchen (Kaninchen) aufzeigen, daß trotz Plombierung der inneren Öffnung des Aquaeductus cochleae in der Scala tympani in der Basalwindung noch Perilymphe in der Schnecke nachgebildet wird. Der Zeitunterschied dieses Versuchs in Vergleich zu einem Versuch mit unverschlossenem Aquaeductus cochleae betrug ungefähr doppelt so lange.

Mit dieser Erkenntnis war es demnach sicher, daß es noch andere Quellen für die Bildung der Perilymphe geben muß.

So konnten A r n o l d ,W. und I l b e r g , C.v. (1971) in ihrer Abhandlung über die Verbindungswege zwischen Liquor- und Perilymphraum in ihren Versuchsreihen beim Meerschweinchen darlegen, daß durch Injektion von Tusche, Thorium-dioxyd und radioaktivem Streptomycin noch ein weiterer Verbindungsweg, neben dem Aquaeductus cochleae, zwischen Liquor cerebrospinalis und Perilymphe vorhanden ist. Dieser gelangt an der Perineuralscheide des 8. Hirnnerven (N. vestibulo-cochlearis) in das

Innere des Modiolus, wovon feine Stränge in das Ganglion spirale cochleae führen, was eine Kommunikation über die Lamina spiralis ossea mit dem Perilymphraum ermöglicht. Die Rolle des Liquor cerebrospinalis bei der Perilymphentstehung ist noch nicht eindeutig abzuklären. Die Versuche von K l e y ,E. (1951) , S c h r e i n e r (1961) (1963) u.a. brachten ja auch den Beweis, daß der Liquor zur Perilymphbildung nicht notwendig ist.

Der folgende Abschnitt über die chemischen Verhältnisse wird die wesentlichen Unterschiede zwischen Liquor und Perilymphe verdeutlichen :

A l d r e d , H a l l p i k e und L e d o u x stellten 1940 einen niedrigen osmotischen Druck im Liquor fest. Andere Untersuchungen ergaben z.B. einen 3 - 4 Mal höheren Proteinanteil der Perilymphe, woraus nicht unbedingt zu schließen ist, daß eine vollkommen andere Flüssigkeit vorliegt, wenn man nämlich berücksichtigt, daß die Zusammensetzung des Liquors in den einzelnen Subarachnoidalräumen unterschiedlich ist. Die Dichte des Liquors nimmt vom Ventrikel nach lumbal zu (Documenta Geigy, 1960). Außerdem nehmen die Zuckerwerte immer mehr ab. Diese Tatsache der Eindickung erklärt sich auch daraus, daß von der Scala tympani zur Scala vestibuli die Eiweißwerte der Perilymphe zunehmen.

Die Annahme einer Zirkulation von Liquor und Perilymphe, wie auch der Übertritt von Natrium in die Innenohrflüssigkeiten bei Grenzstrangdurchtrennung (N e v e l i n g ,

1965) deuten auf andere Wege, z.B. der Permeabilität, hin.

Es stellt sich zwangsläufig die Frage nach dem Blutfiltratanteil, da bekannt ist, daß die zahlreichen Kapillaren eine Substitution zwischen Interzellularflüssigkeit und Perilymphe möglich machen (B e c k , C. 1965). Ihre Entstehung erfolgt an bestimmten Punkten des Lig. spirale; sie ragen in die Scala tympani und die Scala vestibuli über den Ductus cochlearis hinaus.

V o s t e e n (1961) bemerkt beim Vergleich der Ketosäuren in Perilymphe, Liquor und Blut, daß deren Konzentration eher der des Blutserums entspricht, als der des Liquors.

Durch die Ergebnisse cochleaerer Injektionsversuche mit Vitalstoffen (D u v a l l u. T o n n d o r f (1962)) und mit Thoriumdioxyd (v. I l b e r g (1961)) kam man u.a. zu der Annahme einer Ultrafiltration, wobei Scala vestibuli und Scala tympani ein zusammenhängendes System bilden, einschließlich des flüssigkeitsgefüllten Maschenwerkes des perilymphatischen Bindegewebes.

Zu diesem Tatbestand der Ultrafiltration muß man noch feststellen, daß bei einer Permeabilität von niedermolekularen Substanzen durch die Kapillarmembranen in beiden Richtungen, die Beweglichkeit mit zunehmender Molekulargröße abnimmt. Für Moleküle, z.B. von der Größe des Haemoglobins, ist sie praktisch gleich Null (R e u t l i n ,1963).

Graf u. Poretti (1950) erarbeiteten durch subkutane Injektion radioaktiven Natriums den Beweis zur Theorie der Blutfiltration, da der Stoff fast zeitgleich in Perilymphe, wie im Liquor und Kammerwasser des Auges auftrat. Damit war ein weiterer Weg des Perilymphzuflusses neben dem des Aquaeductus cochleae erklärt, nämlich dem der Filtration aus dem Kapillarnetz.

Die Rolle des Aquaeductus cochleae ist daneben selbstverständlich unbestritten, wie Schreiner (1961) bei subokzipitaler Injektion von radioaktivem Phosphor zeigte, bei dem die schnelle Perilymphaktivität nach 15 Minuten mehr als 50 % der Liquoraktivität erreichte. So sind in diesem Zusammenhang Liquordruckschwankungen, die sich direkt auf die Perilymphe übertragen, als klinisch interessant anzusehen (Schaltenbrand, 1949, Kobrak, 1935).

Es sollte auch erwähnt werden, daß eine Verbindung zwischen den Perilymphräumen beider Ohren besteht (Rauch, 1962, Schreiner, 1966).

Als Orte der Perilymphproduktion wurden von Graf u. Poretti (1950) die Gefäße oberhalb des Abgangs der Reißner'schen Membran im Ligamentum spirale der Scala vestibuli angesehen, wie auch von Borghesans (1957) bestätigt wurde, ferner die Gefäße am Dach der Scala tympani Rauch (1965).

Für die Resorption der Perilymphe sind die Venen des Perilymphraumes zuständig (R a u c h , 1965), Gefäßbezirke im Bereich des Ganglion spirale (A r n o l d , 1974), wo z.B. Tracersubstanzen aus der Perilymphe von Gefäßendothelien aufgenommen worden sind.

Eine Möglichkeit der Diffusion von Tracersubstanzen durch die Reißner'sche Membran und des Limbus spiralis in Richtung Endolymphe, lassen natürlich auch an eine weitere Entstehungsmöglichkeit der Perilymphe denken (G i s s e l s o n (1949) , K o b r a k (1949), W a l d e y e r (1972).

Die Permeabilität der Reißner'schen Membran ist allerdings nur als sehr bedingt anzusehen. Im Gegensatz zu den Aminosäuren ist sie für Ionen permeabel, daher auch die Möglichkeit eines Ionenaustausches zwischen Perilymphe der Scala vestibuli und Endolymphe des Ductus cochlearis. Doch kann man diese Annahme der weiteren Entstehungsmöglichkeit auch insofern verwerfen, da Endo- und Perilymphe biochemisch zu verschieden sind und in Ursprung und Resorption voneinander abweichen.

Eine Weiterleitung der Perilymphe in die Lymphgefäße der Mittelohrschleimhaut (A r n o l d , 1971 u. 1972) ist in der Ausdehnung der Perilymphe in die Extrazellulärräume der Submucosa der Mittelohrschleimhaut zu sehen.

2) Chemische Zusammensetzung und Unterschiede

Bei Vorhandensein von größerem Gehalt von Natrium und relativ wenig Kalium, spricht man vom extrazellulärem Milieu und vom intrazellulärem bei der umgekehrten Disposition.

In einem Vergleich von Natrium-, Chlor- und Kaliumgehalt in der Perilymphe, Endolymphe und Liquor cerebrospinalis liegt die Annahme, Perilymphe sei eine extrazelluläre, und Endolymphe eine intrazelluläre Flüssigkeit, natürlich nur unter Berücksichtigung dieser drei Faktoren, sehr nahe.

Tabelle (auszugsweise nach R a u c h) :

Tabelle (auszugsweise nach R a u c h) :

Biochemische Daten (in mg/ml, wenn nicht anders vermerkt)

igenschaft	Blutserum	Liquor cerebro-spinalis	Perilymphe	Endolymphe
alium	12,9 - 20,7	8,5-16,8	11 - 32	500 - 660
atrium	310 - 356	297 - 352	297 - 343	19 - 42
hlor	320 - 380	400 - 460	362 - 480	355 - 436
alcium	9 - 11	4,5- 6,5	5,6- 8,2	2,8 - 5,8
lbumin	3,5 - 4,5g%	12 - 24	40 - 60	8 - 14
lobulin	2 - 4 g%	2 - 13	35 - 45	-
lucose	60 - 130	45 - 80	70	-
hosphor norg.	2 - 5	1,0 - 1,8	1,0 - 4,2	0,9 - 2,2
rotein esamt	6020 - 7420	15 - 30	70 - 100	20 - 30

Bei der Untersuchung des Eiweißgehaltes ist offensichtlich, daß dieser im Blut höher als in der Perilymphe und im Liquor niedriger ist C h e v a n c e u. G a l l i (1960), C i t r o n (1956), H a l l p i k e (1956), N e i g e r (1968).

Dagegen ist der Albumin- und Globulingehalt relativ größer als im Blut (Tabelle nach R a u c h , s.S. 19).

Ergebnisse mit markierten Elektrolyten R a u c h (1964) (Versuche am Meerschweinchen) gestatten Aussagen über Abläufe und Zeit von Stoffwechselvorgängen, sowie über den Vorgang von Membranfunktionen R a u c h (1964).

1. Nach R a u c h 's Ermittlungen trat das i.p. injizierte Natrium schon nach 2 Minuten in der Perilymphe auf, stärker in der Scala tympani als in der Scala vestibuli.

2. Bei den K.-i.p. und i.v. - Versuchen in Peri- und Endolymphe war der Gehalt an Radioaktivität in der Endolymphe gleich der in Leber, Nieren und Herz, in der Perilymphe weit weniger.

3. Bei 62 Versuchen von R a u c h (1964) über die Na und die K-Passage von der Peri- in die Endolymphe trat Kalium schneller in der Endolymphe auf als Natrium. Eine sofortige Änderung trat in der Perilymphe ein, was seine Erklärung darin findet, daß die Diffusion

nicht nur in Richtung Endolymphe, sondern auch in den abführenden Gefäßen erfolgt.

3) Pathophysiologie

Im Normalfall ist der Gehalt an Glucose im Blut höher als in der Perilymphe, dagegen ist der Chlorionengehalt im Blut geringer. In der Arbeit von K o i d e u. M o r i m o t o (1964) wird deutlich, daß bei einseitigem Verschluß der Labyrintharterie der Glukosegehalt in der Perilymphe der verschlossenen Seite im Vergleich zur anderen, gesunden, deutlich abnimmt, während kein Unterschied hinsichtlich des Chlorionenwertes besteht.

Auf Grund der biochemischen Untersuchung des Innenohrgewebes und der histochemischen Erforschung der Enzyme des oxydativen Stoffwechsels im Innenohr, kann man vermuten, daß die energiespendenden Systeme des Innenohres die Glykolyse und der Tricarbonsäurezyklus sind.

Die Tierexperimente der oben angeführten japanischen Forscher hinsichtlich der Sauerstoffspannung in der Perilymphe verdeutlichen, daß ein geschädigtes Innenohr eine besondere Anfälligkeit gegenüber Sauerstoffmangel zeigt, wogegen ein normales Innenohr zwar eine Erniedrigung der perilymphatischen Sauerstoffspannung durch Sauerstoffmangel entsteht, jedoch bei Wiederbeatmung mit gewöhnlicher Luft der Status quo sehr schnell eintritt

Bei der Eröffnung des ovalen Fensters in der Operation nach S h e a - P o r t - m a n n ist es möglich, Perilymphe rein zu gewinnen. Voraussetzung für die Entnahme ist allerdings ein blutfreies Operationsfeld. Nach Perforation der Fußplatte an zwei Stellen (Druckausgleichsventil), wird mit einer Glaskapillare die Perilymphe abgesaugt. Es ist hierbei wichtig, daß der Utriculus nicht verletzt wird.
Bei der biochemischen Problemstellung der Frage nach Zustandsänderungen der Perilymphe bei Otosklerose, versuchten W u l l s t e i n, K l e y, R a u c h u. K ö s t l i n (1960) eine Antwort zu geben. Bei der Diskussion der Ergebnisse stellten o.a. Autoren fest, daß die Natrium- und Kaliumwerte in der am ovalen Fenster entnommenen Perilymphe bei an Otosklerose erkrankten Ohren nicht über die Normalwerte hinausgehen. Nur der Gehalt an alkalischen Phosphaten zeigte einen - hinsichtlich der Pathologie - interessanten Befund. Einen eventuellen haematogenen Ursprung in Erwägung zu ziehen, konnte in dieser Arbeit klar verneint werden.

Die Behandlung akuter Innenohrschäden, wie plötzliche Ertaubung, akustisches Trauma oder Verletzungen infolge Mittelohrchirurgie mit Hilfe von pharmakologischen Substanzen, die die Perilymphproduktion anregen, wurde u.a. von K e l l e r h a l s (1974) diskutiert (Pharmakologie der Perilymphproduktion). Es stellte sich heraus, daß vasodilatierende Substanzen keine signifikante Steigerung der Perilymphproduktion

bewirken. Positiver war die Anwendung mit Mutterkornalkoiden und Plasmavolumenexpandern.

Eine deutliche Erhöhung des Proteingehaltes der Perilymphe bei Patienten, die an Morbus Menière, Otosklerose oder an Acusticus-Neurinom erkrankt sind, konnte N e i g e r (1968) aufzeigen, wie er auch als auffällig ansah, daß Patienten mit einem deutlichen Hörverlust höhere Proteinwerte aufweisen.

3. Geschichte der Mikrochirurgie des Ohres in Bezug auf die Otosklerose

Die in der Einleitung erwähnte Otosklerose gibt ein klassisches Beispiel für die Schwierigkeit, nach den Ursachen einer Schwerhörigkeit zu fahnden, die bei intaktem Trommelfell, und damit uneinsehbar, im Mittelohr oder noch weiter innen, ihren Sitz haben muß.

Im Verlauf des Jahres 1894 stellte P o l i t z e r nach einer Reihe vonSektionen folgendes fest :
Auftreibung der Promontorialwand - beide Labyrinthfenster verengt - Unbeweglichkeit des Stapes (Überwucherung des Stapes von Knochenmassen an der Außenfläche der Fußplatte, Verdickung, teilweise auch Substitution des Steigbügels durch Knochenmassen).

Politzers Feststellungen entsprachen damit dem heutigen Bild einer otosklerotischen Veränderung. Es war demnach nur eine Frage der Zeit, den Terminus "Otosklerose" diagnostisch zu verwerten bzw. anzuwenden.

Nur sieben Jahre nach dieser Feststellung wurde der Krankheitsbegriff "Otosklerose" (1901) geprägt, wiederum durch P o l i t z e r :

(Zit. n. B o e t t e , 1964)

"Da sich der Terminus Sklerose für die progressive Form der Schwerhörigkeit schon eingebürgert hat, hielt ich es für zweckmäßig, die Bezeichnung "Otosklerose" zu wählen."

Der eigentliche Pionier in der Otosklerose-forschung war allerdings K e s s e l , der bereits 25 Jahre vorher in seiner Arbeit "über die Durchschneidung des Steigbügelmuskels beim Menschen und über die Extraktion des Steigbügels, respektive der Columella bei Tieren", berichtete.

Diesem paradoxen Zustand, daß zu der Erkenntnis des selbstständigen Krankheitsbildes der Otosklerose ein Vierteljahrhundert vorher bereits therapeutische Überlegungen angestellt wurden, lag die Tatsache zugrunde, daß die Fixation des Steigbügels als Folgezustand anderer, überwiegend entzündlicher Erkrankungen, seit längerem bekannt war.

Die Tragik der weiteren Entwicklung der Stapeschirurgie ist rückblickend darin zu sehen, daß den genialen Ideen K e s s e l s zu seiner Zeit die technischen Voraussetzungen zur Realisierung fehlten. Dazu gehörte vor allem die antibiotische Abschirmung des Innenohres, abgesehen vom Fehlen optischer Vergrößerung durch das Operationsmikroskop und der verfeinerten Instrumente.

Es würde den Rahmen der Arbeit weit überschreiten, alle Namen und Methoden der damaligen Zeit aufzuzählen. Zu erwähnen bleibt nur die traurige Tatsache, daß die logischerweise zu erwartenden Komplikationen der postoperativen Labyrinthitis damals in den meisten Fällen zur bleibenden Ertaubung führten, so daß zahlreiche namhafte Kliniker, wie z.B. S i e b e n m a n n , P o l i t z e r und B l a k e , den Eingriff verdammten.

In der Fachliteratur sind auch dementsprechende Hinweise auf Steigbügelextraktionen um 1900 nur noch gelegentlich zu finden.

Damit war die Idee für ein halbes Jahrhundert blockiert. Dies führte zwangsläufig dazu, nach anderen Wegen zu suchen, und nunmehr unter Umgehung des fixierten Stapes Schallwellen in das Innenohr zu bringen.

Ende der dreißiger Jahre dieses Jahrhunderts wurde dann von mehreren Forschern, von denen vor allem die Namen H o l m g r e n , L e m p e r t , S o u r d i l l e und S h a m b a u g h zu erwähnen sind, die Methode der sogenannten Fensterung ermittelt, die darauf beruhte, daß von einer "konservativen" Radikaloperation aus der horizontale Bogengang aufgesucht wurde; bei diesem wurde dann die knöcherne Bedeckung weggefräst, so daß der häutige Labyrinthschlauch sichtbar wurde. Nach Abdecken desselben konnten nunmehr die Schallwellen durch dieses neugeschaffene Fenster direkt über die Innenohrflüssigkeiten an das Corti'sche Organ gelangen.

Nach dem zweiten Weltkrieg kam die Kenntnis über die Fensterungsoperation auch nach Deutschland und verbreitete sich hier sehr schnell. Dem anfänglichen Enthusiasmus der ersten dauerhaften Hörverbesserung bei der Otosklerose, folgte eine Periode von sehr gedämpftem Optimismus, denn auch die Fensterungsmethode brachte einige Nachteile mit sich.

Diese bestanden darin, daß selbst bei optimalem Erfolg immer noch eine Schalleitungskomponente von 25 dB blieb, da ja die Schallverstärkung durch die Hörknöchelchen-Kette nicht relevant werden konnte (Schalldrucktransformationsverlust). Zum Anderen waren die permanente Gefahr der Sekretion aus der Radikalhöhle mit lebenslanger, regelmäßiger Behandlungsnotwendigkeit, und die häufigsten Fälle von Schwindel, sogar von Dauerschwindel infolge des permanent freiliegenden Bogenganges, insbesondere bei Unterkühlungen oder beim Schwimmen, von Nachteil.

Neue Impulse kamen erst wieder durch S. R o s e n , der zwischen 1952 und 1955 durch die Wiederentdeckung der "Mobilisation" der Stapeschirurgie zu einem neuen, unvergleichlichen Aufschwung verhalf.

Im Anfangsstadium seiner Tests, etwa im Jahre 1952, versuchte R o s e n durch vorsichtige Palpation des Stapes den Grad der Ankylosierung festzustellen. Wenn der

Stapes nicht völlig fixiert war, konnte man durchaus berechtigte Hoffnung auf Erfolg haben.

Bereits drei Jahre später, auf einer Tagung der amerikanischen Oto-Rhino-Laryngologischen Gesellschaft im Jahre 1955, konnte R o s e n zusammen mit B e r g m a n n über 211 Fälle berichten mit einer Besserungsrate von 30% für Sprachfrequenzen bis zu 30 dB.

Komplikationen gab es nur in fünf Fällen durch Mittelohrinfektionen post operationem. Von da an war es nur noch ein kurzer Schritt zu den heutigen modernen Methoden der Stapedektomie. Inzwischen waren die technischen Voraussetzungen durch die Entwicklung feinster Instrumente und binokularer Operationsmikroskope geschaffen worden. Die antibiotische Abschirmung des Innenohres war gelöst. So konnten innerhalb weniger Jahre eine Reihe hervorragender Operationsmethoden entwickelt werden, die sich mit den Namen S h e a , S c h u k n e c h t , H o u s e und H e e r m a n n verbinden.

Das einheitliche Vorgehen bestand in der Entfernung der Fußplatte; es unterschied sich nur in der Wahl des Verbindungsmaterials.

Weltweit durchgesetzt hat sich heute die Methode nach S c h u k n e c h t mit dem Stapesersatz durch eine Tantaldrahtplastik mit eingeknüpftem Bindegewebe als Fußplatte. Dieser Eingriff wird heute vom

geübten Operateur in einer guten halben Stunde durchgeführt. Er bietet bei exakter Technik und Beachtung der üblichen Regeln ein Höchstmaß an Hörverbesserung und Sicherheit.

Damit ist ein Optimum erreicht, welches zur Zeit keiner Verbesserung bedarf. Dennoch bleiben eine Reihe von Problemen, die durch die unterschiedliche Reaktionsfähigkeit des einzelnen Organismus oder anatomische Variationen bedingt sind. Dazu gehört unter anderem das sogenannte "Drucklabyrinth".

4. Klinik der Otosklerose

Da fast alle bisher bekannt gewordenen Fälle von Drucklabyrinth bei der Otosklerose-Chirurgie auftraten, seien einige Vorbemerkungen zur Otosklerose erlaubt.

Man spricht bei dieser Erkrankung im allgemeinen von einer konstitutionellen bzw. erblichen selbstständigen Erkrankung des Labyrinthknochens im Sinne einer zunächst herdförmigen Knochenumbaustörung. Die kausale Genese ist dabei bis heute ungeklärt. Gefäßbindegewebs- und Stoffwechselveränderungen erscheinen für den besonderen Knochenumbau verantwortlich. Unbeantwortet bleiben die Fragen, wodurch der Prozeß letztlich ausgelöst wird und weshalb er sich auf ein so enges Areal beschränkt.

Die Anfälligkeit bei Frauen ist mehr als doppelt so hoch, wie bei Männern. Dabei wird während der Schwangerschaft oft eine auffallend aktive Phase beobachtet.

Man unterscheidet eine sog. histologische von der klinischen Otosklerose B e i c k e r t ,(1979). Erstere wird erst bei der Sektion entdeckt. Letztere führt zu einer Hörstörung, meist i.S. einer Schalleitungsstörung.

Histologisch wird zwischen aktiven und ruhenden Herden unterschieden. Die aktiven

Herde zeigen im allgemeinen Zonen des Knochenabbaus neben neugebildetem pathologischen Knochen. Die Herde mit Überwiegen der Abbauvorgänge oder Überwiegen der neugebildeten Knochenstrukturen liegen ohne Reaktion im gesunden Labyrinthknochen, daher die Verwendung des Terminus "ruhender Herd".

Praedilektionsstelle ist z.B. die vordere Begrenzung des ovalen Fensters, was in der otologischen Nomenklatur als "Otosklerosewinkel" bezeichnet wird.

M ü l l e r (1959) stellte fest, daß sich in fast 80% der befallenen Felsenbeine ein Herd im "Otosklerosewinkel" befand.

Den Vorderrand der Fenestra ovalis umgreifend, ohne den Steigbügel zu erfassen, ist er als klinisch stumm anzusehen. Greift jedoch ein Herd auf die Stapesfußplatte über, ergibt sich daraus eine Beeinträchtigung der Schwingungsfähigkeit der Ossiculakette, die mit einer Schalleitungsschwerhörigkeit einhergeht.

Damit ist die Indikation zum operativen Eingriff gegeben. Ohne Operation ist die Prognose schlecht.

Wie bereits erwähnt, begann die Aera der Otosklerose-Chirurgie mit der Fensterungsoperation.

Dabei wurde die knöcherne Schale des horizontalen Bogenganges ähnlich wie ein Sargdeckel abgehoben und ein Fenster im Sinne einer künstlichen Bogengangsfistel angelegt (s.Kap.2). Damit wurde zwangsläufig der Perilymphraum freigelegt. Der Eingriff wird heute nicht mehr durchgeführt und ist durch die Stapedektomie ersetzt. Er wird nur ganz vereinzelt noch bei Mittelohrmißbildungen angewendet.

Bei der um ein Vielfaches häufiger durchgeführten Stapedektomie durch Entfernung der Stapesfußplatte wird ebenfalls der Perilymphraum freigelegt, und man blickt direkt auf einen Perilymphsee des Vestibulums.

Die Herausnahme der Fußplatte ist gleichzeitig der schwierigste Teil des Eingriffs. Er erfordert seitens des Operateurs größte Erfahrung und Sorgfalt, vor allem eine absolut ruhige Hand. Je schonender die Manipulationen vorgenommen werden, um so geringer ist die Gefahr der Innenohrschädigung mit ihren bleibenden Folgen der irreparablen Innenohrschwerhörigkeit oder gar Ertaubung und auch von Gleichgewichtsstörungen.

Man versucht zunächst mit einer feinen spitzen Nadel eine kleine Perforation in der Fußplatte anzulegen und diese zu einer länglichen Rille zu erweitern (sog. Sollbruchstelle).

Diese Vorsichtsmaßnahme ist aus mehreren Gründen unerläßlich :

1.) Bei leichteren und mittelschweren Formen der Stapesankylose kann jede Manipulation an der Fußplatte zu einer Lösung der gesamten Platte führen, die dann wie eine Eisscholle auf der Perilymphe schwimmt, (sog. floating footplate). Dabei besteht die Gefahr des Abkippens und Absinken in das Vestibulum, mit der Folge von eventuellem Dauerschwindel, da die Fußplatte als Fremdkörper wie ein unphysiologischer Statolith auf den Sacculus wirkt.

2.) Wenn die Fußplatte in toto entfernt wird, kann ein Sog entstehen, wie beim abrupten Herausziehen eines Korkens aus der Flasche (Korkzieherphänomen), mit der Gefahr eines unkontrollierten starken Unterdruckes im Liquorsystem des Innenohres, der gegebenenfalls zu Zerreissungen der häutigen Labyrinthstrukturen oder akustisch bedingt, in bestimmten Frequenzen, zu Schädigungen der Haarzellen führen kann.

3.) Falls ein Drucklabyrinth besteht und unter Druck stehende Perilymphe oder Liquor abfließen, ist naturgemäß der Flüssigkeitsausstoß durch die kleine Öffnung geringer.

Im Regelfall wird nunmehr die Fußplatte in zwei oder drei Stücke mit feinen Häk-

chen entfernt. Auch hier ist größte Vorsicht geboten, daß nicht einzelne Stückchen ins Vestibulum einsinken mit dem gleichen Risiko, wie beim bereits erwähnten Absinken der ganzen Platte. Normalerweise blickt man auf die klare Perilymphe. In der Tiefe ist fast immer die Macula sacculi sichtbar. Ein Abfluß von Perilymphe erfolgt nicht, auch kein Nachfließen, wenn sie abgesaugt wird.

Dann wird in eine vorbereitete Tantaldraht-Prothese ein kleiner Bindegewebspfropf eingeknotet. Letzterer wird in die ovale Fensternische eingelegt und dient als Fußplatte. Das obere Ende des Drahtes wird wie ein Kleiderbügelhaken auf das Ende des langen Amboßschenkels gelegt und festgeklemmt. Nunmehr kann die Schalleitungskette wieder schwingen.

Nach Zurückklappen des Trommelfells resultiert ein wesentlich gebessertes, meist sogar ein normales Hörvermögen, welches im allgemeinen auch dauerhaft bleibt.

5. Klinik des "Drucklabyrinths"

Wie bereits erwähnt, traten alle bisher bekannten Fälle von Drucklabyrinth bei chirurgischen Maßnahmen im Rahmen der Otosklerose-Therapie auf. Dies ist verständlich, da nur bei diesem Eingriff der Perilymphraum eröffnet wird.

B l a k e beobachtete bereits 1894 während einer Steigbügeloperation eine Liquorabsonderung über eine Zeit von 10 Tagen, ebenso N o l t e n i u s (1898, zit.n. M ü n d n i c h) für mehrere Tage nach einer absichtlichen Stapesluxation.

U n g e r e c h t prägte 1960 den Begriff "Liquordrucklabyrinth", aus dem sich später, sicherlich aus Gründen der Vereinfachung, das Wort "Drucklabyrinth" entwickelt.

U n g e r e c h t beobachtete einen abundanten klaren Flüssigkeitsabfluß ("mit einer kleinen Fontäne") anläßlich einer Fensterungsoperation des horizontalen Bogenganges, der zunächst nur durch eine Wachsplombe, und anläßlich einer erneuten operativen Revision vier Tage später, durch Zerstörung des häutigen Vestibulums, Abdeckung mit Cutis und fester Tamponade desselben gestoppt werden konnte.

Er glaubte damals schon an einen offenen Ductus perilymphaticus (=Aquaeductus coch-

leae). Nur so könnten sich derart große Liquormengen unter einem so hohen Druck via Bogengang nach außen ergießen.

In der Diskussion zu U n g e r e c h t s Vortrag schildert M ü n d n i c h einen schwallartigen Liquorabfluß nach Aufbohren eines obliterierten ovalen Fensters, nimmt aber im Gegensatz zu U n g e r e c h t eine Dehiszens im Fundus des inneren Gehörganges an. Interessant ist, daß der therapeutische Erfolg in Lumbalpunktionen bestand, wodurch der Liquorabfluß zum allmählichen Versiegen kam.

A u s t i n (zit.n. W a r d) wandte bei drei ähnlich gelagerten Fällen ebenfalls wiederholte Liquorentnahmen an und brachte die Patienten in eine sitzende Position. In einem Fall dauerte es allerdings drei Wochen, ehe der Flüssigkeitsstrom stoppte.

W a r d (1961) gelang es, nach Entfernen eines Teils einer otosklerotisch weißlich verdickten Fußplatte, die sofort unter Druck herausfließende Flüssigkeit durch Abdecken des ovalen Fensters mit Gelatine-Schwamm und einem Stück Polyaethylen, allerdings erst nach Tagen, den Flüssigkeitsstrom zum Stillstand zu bringen.

S c h u k n e c h t und S i n g l e t o n (1961) beobachteten ein Drucklabyrinth nach Gebrauch eines Meißels an der Fußplatte.

In den folgenden Jahren häuften sich ähnliche Beobachtungen, N e i g e r und E s c h e r (1962), P a l v a (1962), F r a n k - D a y e r (1963), A u b r y u.a. (1964), P i n e l und R i c h a r d (1964) sowie S é n e c h a l und D e s c o u r s (1964).

B e i c k e r t (1979) berichtet in jüngster Zeit von sechs Fällen mit geringerem oder stärkerem Liquorfluß aus dem ovalen Fenster. In zwei Fällen konnte er trotz erheblichen Liquorschwalles eine Vene einlegen und den Stapesrest interponieren. Nach dem Eingriff lief in dem einem Fall der Liquor 3 Tage, in dem anderen Fall 5 Tage durch den Verband nach. Außerdem berichtet B e i c k e r t über zwei Fälle eine Liquorrhoe bei noch geschlossenem ovalen Fenster, schon nach Entfernen der Schleimhaut.

Einmal trat die Liquorrhoe aus der Gegend der oberen Begrenzung der ovalen Fensternische, im anderen Fall aus der hinteren Begrenzung auf. Im letzteren Fall gelang es nicht, den schwallartig sprudelnden Liquorfluß zu stoppen, so daß der Eingriff abgebrochen werden mußte.

Für diese Fälle hält B e i c k e r t die Liquorrhoe nur über die Fussula ante oder post fenestram möglich.

Für die übrigen Fälle diskutiert er auch ein "atavistisches Offenbleiben" eines möglicherweise ausgeweiteten Aquaeductus cochleae und betont weiterhin, daß die Flüssigkeit nur aus dem Subarachnoidalraum stammen könne, da der Perilymphraum sehr klein sei. Unter normalen Bedingungen bestehe sicherlich keine Verbindung zwischen Subarachnoidalraum und Perilymphe.

Wie bereits erwähnt, hält B e i c k e r t auch einen weiteren Weg für denkbar:

Eine Verbindung vom Subarachnoidalraum zum Innenohr kann auch über die perineurale Schicht der Pars cochlearis, ihrer Endorgane und entlang des N. facialis (Ganglion geniculi) erfolgen. Auch R a u c h (1964) nimmt an, daß beim Drucklabyrinth eine Dehiszenz des Canalis N. facialis zum Vestibulum hin vorliegt.

Letztgenannte Theorien können u.E. aber nicht den abundanten schwallartigen Liquorfluß aus dem ovalen Fenster erklären, der beim typischen Drucklabyrinth besteht, hier bleibt nur die Annahme eines weiten Aquaeductus cochleae.

Als gesicherte Fälle eines solchen Offenbleibens müssen die von G r ü n b e r g (1922) und G e r l a c h (1939) beschriebenen gelten, die den Nachweis histologisch bringen konnten. Dies sind sicherlich Zufallsbefunde.

In die gleiche Richtung weisen klinische Beobachtungen:

G ö r k e (1909) stellte bei drei von siebzehn an Meningitis gestorbenen Patienten fest, daß der Aquaeductus cochleae die Infektion ins Innenohr übermittelte. Nach einer Zusammenstellung von M e u r m a n n (1929) erfolgte die Infektion der Meningen vom Labyrinth aus auf dem Wege des Aquaeductus cochleae in 4% der Fälle von infektiösen Labyrinthentzündungen.

Die zitierten Arbeiten von G ö r k e und M e u r m a n n sind insofern wertvoll, als sie aus der vorantibiotischen Aera stammen, da heute die Labyrinthitis, bzw. die otogene Meningitis durch die Antibiotica extrem selten geworden ist.

Vom eigentlichen Drucklabyrinth abzugrenzen sind natürlich auch die Mißbildungen des Aquaeductus cochleae:

Hierhin gehört der Fall von B a u e r (1962), der an einem vierjährigen Knaben, der an otogener Meningitis starb, bei der Sektion in der Region des Aquaeductus cochleae eine cystische Mißbildung fand, die seiner Ansicht nach "bei der bestehenden Mittelohreiterung zum Liquorfluß und zur aufsteigenden Meningitis geführt hatte". Über vier ähnlich gelagerte Fälle berichtet S t o l l (1978).

Zur Besprechung der Klinik des Drucklabyrinths gehört m.E. aber unbedingt die Erwähnung der Fälle mit sog. Membranruptur des runden Fensters. Es handelt sich hierbei um klinische Beobachtungen aus der jüngsten Zeit, die im Rahmen einer Hörsturztherapie entdeckt wurden, scheinbar also eine gänzlich andere klinische Symptomatik aufweisen und dennoch ein Bindeglied für die Erklärung des Drucklabyrinths sein könnten:

S i m m o n s (1968) diskutierte als Erster bei einem Hörsturz bzw. plötzlicher Ertaubung ("sudden hearing loss") die Möglichkeit einer mechanischen Zerstörung einer Innenohrmembran.

Auch F r e e m a n n u. Mitarbeiter (1974) diskutierten Läsionen des Ringbandes des ovalen oder Rupturen des runden Fensters als Folge eines Innenohrbarotraumas bei Tauchern.

Im gleichen Jahr konnte F r e e m a n n (1974) eine beidseitige Ruptur der runden Fenstermembran bei einem Taucher tympanoskopisch feststellen.

1973 berichteten G o o d h i l l und Mitarbeiter über 15 Fälle von plötzlicher Ertaubung, die sich bei einem Großteil der Patienten nach einer körperliche Belastung einstellte. Davon zeigten sich in 9 Fällen das ovale Fenster, in 1 Fall das

runde und in 5 Fällen beide Fenster lädiert.

C h ü d e n (1979) berichtet, daß in der statistisch erfaßbaren Literatur bisher bei 87 Patienten nach Hörsturz eine Probetympanotomie durchgeführt wurde. Diese ergab in 43% der Fälle eine Ruptur des runden und in 29% des ovalen Fensters.

A l l a m (1976) und C h ü d e n (1979) stellen unabhängig voneinander folgende Ursachen einer gesicherten Fensterruptur zusammen :

1. Tauchen, evtl. kombiniert mit Tubenventilationsstörungen ,
2. Fliegen (sog. Barotrauma),
3. Nach Schädeltrauma (auch ohne Fraktur),
4. Extreme Lärmstöße (Knall, Donnerschlag),
5. Bei körperlicher Anstrengung (kombiniert mit Stress-Situationen),
   a) beim Lachen
   b) beim Autowaschen
   c) beim Singen
   d) beim Boxen
   e) bei der Geburt
   f) als Cheerleader
   g) beim Schneuzen
6. Beim Fernsehen .

Hinsichtlich des Entstehungsmechanismus einer Fensterruptur unterschied bereits

G o o d h i l l (1971) zwischen einem explosiven und einem implosiven Mechanismus. Im ersteren Fall kommt es über eine intracranielle Druckerhöhung über den Aquaeductus cochleae zu einem erhöhten Druck im Bereich des rundes Fensters in der Scala tympani und dadurch zur Ruptur der Fenstermembran, (z.B. stärkere Anstrengungen usw.). Beim implosiven Mechanismus kommt es über eine Druckerhöhung im Mittelohr (Via Tuba eustachii) zur Fensterverletzung.

B e h b e h a n i und K a s t e n b a u e r (1978) konnten kürzlich noch über vier Fälle mit entsprechendem Entstehungsmechanismus berichten.

Alle genannten und nicht genannten Autoren (ausf. Literaturangaben bei C h ü d e m (1979)) führen übereinstimmend unter den möglichen Entstehungsursachen einer Fensterruptur an erster Stelle die Möglichkeit einer abnorm weiten Mündung des Aquaeductus cochleae an.

Da der kindliche Aquaeductus im Vergleich zum Erwachsenen relativ weiter ist, wird gefolgert, daß bei den verschiedenen erwachsenen Patienten möglicherweise ein infantiler Typ des Aquaeductus vorliegt, so daß eine relativ direkte und starke Druckübertragung und Druckerhöhung auf die Fenstermembran möglich erscheint.

6. Kasuistik

An aktenkundig festgehaltene Fälle eines "Drucklabyrinthes" zu gelangen, ist mit großen Schwierigkeiten verbunden. Mir ist es mit freundlicher Unterstützung von Prof. Dr. med. R. Neveling St.Anna-Krankenhaus, Duisburg-Huckingen und Prof. Dr. med. Strauß der Universitäts-HNO-Klinik in Düsseldorf gelungen, vier derartige Fälle zu bekommen und möchte diese auf Anamnese, Operation und Verlauf, Therapie und Audiogrammbefunde untersuchen.

I. Patient (Uni - Düsseldorf)

Anamnese :

Der Patient A.S. zeigt sich für sein Alter in der körperlichen Entwicklung zurück. Es besteht der Verdacht auf einen cerebralen Großwuchs. Das Kind weist eine retardierte Sprachentwicklung auf.

Seit November 1973 befand es sich häufig in ambulanter Behandlung in der Universitäts-HNO-Klinik in Düsseldorf wegen rezidivierender Paukenergüße, mehrfach durchgeführter Paracentesen (= temporäre Eröffnung des Trommelfells durch Schnitt) und Einlegen von Paukenröhrchen beiderseits.

Audiometrie - Röntgen - Otoskopie :

Bei der Otoskopie zeigten sich beide Trommel-

felle retrahiert.

Die audiometrische Untersuchung ergab eine beiderseitige hochgradige, fast reine Schalleitungsschwerhörigkeit. Bei der Weber'schen Prüfung lateralisierte das Kind nach links; die Rinne'sche Prüfung war beiderseits negativ. Umgangssprache verstand das Kind aus 5 - 6m, Flüstersprache aus 1 - 1,5m . Die Röntgenaufnahme nach Schüller ergab eine deutliche Pneumatisationshemmung beider Warzenfortsätze.

Operation(en) bzw. Verlauf :

Da trotz wiederholter Paracentesen das Hörvermögen nicht zu bessern war, wurde im Jahre 1975 links eine Ambossinterposition zwischen Trommelfell und Steigbügel durchgeführt; der Stapes war nicht gut beweglich.

Wegen weiter bestehender Schwerhörigkeit wurde am 25.8.76 das linke Ohr erneut operiert. Die endaurale Eröffnung erfolgte in typischer Weise in Lokalanaesthesie. Der zuvor interponierte Amboß erschien in einer belüfteten Pauke an regelrechter Stelle voll schwingungsfähig. Die Steigbügelschenkel waren jedoch weitgehend marceriert mit kleinem Cholesteringranulom auf der Fußplatte. Nach Entfernung derselben erkennt man, daß die Fußplatte stark verdickt und fixiert ist. Der Hammerkopf ist im Kuppelraum narbig fixiert. Nach Tunnelung des Hammerkopfs wird dieser wieder beweglich. Dann wird ein Teil der sehr harten und festen Fußplatte entfernt.

Es kommt sofort zu einem schwallartigen Abfluss einer klaren Flüssigkeit (Perilymphe, bzw. Liquor) in das Mittelohr. Die Flüssigkeit wird abgesaugt, der Patient mit dem Oberkörper hochgelagert, der Blutdruck auf 80 mm Hg gesenkt. Nach 20 Minuten kommt es zu einer deutlichen Minderung des Liquorflusses. Zum Abdichten des ovalen Fensters wird eine mit Silikonfolie umwickelte Drahtbindegewebsprothese zwischen Hammergriff und ovalem Fenster interponiert und die ovale Fensternische mit zahlreichen Bindegewebsläppchen ausgefüllt. Nach Zurückklappen des Trommelfells und Tamponade des Gehörganges mit Marbagelan und Mikrocillin, kommt es zu einer Verminderung des Liquorflusses, danach Wundverschluß und Druckverband.

Nach fünftägiger antibiotischer Abschirmung mit Chloramphenicol, Oberkörperhochlagerung und Bettruhe konnte die stationäre Behandlung abgeschlossen werden. Postoperativ war jedoch eine Hörverbesserung am operierten linken Ohr nicht zu verzeichnen.

Die Impedanzmessung vor der Operation ergab rechts einen relativ flachen Impedanzverlauf, links einen nahezu flachen Verlauf. Der Impedanzverlauf nach der Operation ist an beiden Ohren etwas steiler. Der Stapediusreflex war prae- und postoperativ nicht auslösbar.

Epikrise :

Es handelte sich um einen achtjährigen Patienten mit rezidivierenden Paukenergüssen, die trotz mehrfacher Paracentesen und Drainagen mittels Paukenröhrchen nicht zu bessern waren und eine beiderseitige Schalleitungsschwerhörigkeit zur Folge hatten.

Ein im Alter von 7 Jahren durchgeführter hörverbessernder Eingriff am linken Ohr mit Ambossinterposition erbrachte keine Besserung.

Bei der um Jahre später durchgeführten operativen Revision des linken Ohres zeigte sich eine verdickte und, wahrscheinlich durch die vorangegangen Entzündungen, fixierte Fußplatte.

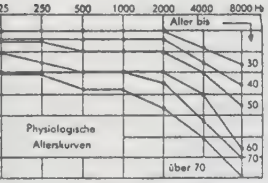
Bei der Entfernung derselben kommt es zu einem typischen Drucklabyrinth mit schwallartigem Liquorabfluss, der durch lokale Abdichtung mit Silikonfolie, Interposition einer Drahtbindegewebsprothese und zusätzliche Bindesgewebsumlagerung, gestoppt werden konnte.

An zusätzlichen Maßnahmen erfolgte eine Blutdrucksenkung sowie Oberkörperhochlagerung zur Verminderung des Liquordruckes.

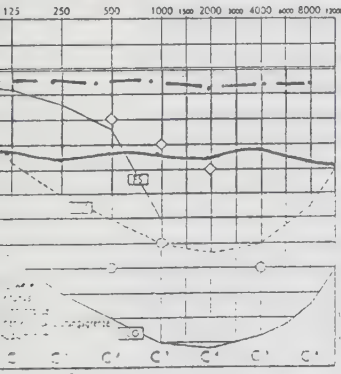
ANNA-KRANKENHAUS
SBURG-HUCKINGEN
ASEN-OHREN-ABTEILUNG
Prof. Dr. med. R. Neveling

K	L+G	L	L	G	L	L+G	K
Rechts			Beide			Links	

Datum 20.5.74 Prüfer _____

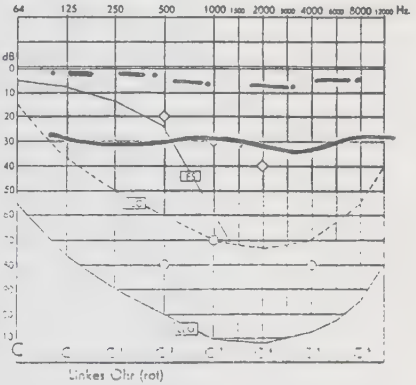


Tonschwellenaudiogramm



Rechtes Ohr (grün) G Geräusch.
Lagerung x–x–x– Knochenleitung

Eigenes nG des rollenden



Linkes Ohr (rot)
bei Abdeckung der Gegenseite: blaue oder graue Kurven
mit Hörgerät (Ausblähkurve): gelbe Kurven

II. Patient (Uni - Düsseldorf)

Anamnese :

Bei dem Patienten H.G. , geb. am 3.9.40, bestand der Verdacht auf eine Mißbildung beider Mittelohren. Daher wurde 1962 von Oberarzt Dr. Plester eine Fensterungsoperation links durchgeführt, da ein zweigeteilter Fazialisverlauf gefunden wurde, dessen einer Ast das ovale Fenster verdeckte.

Bei der im Jahre 1963 erfolgten Operation am rechten Ohr lag eine Mißbildung der Gehörknöchelchen vor :
Vom Amboß war nur ein Stumpf vorhanden; Stapes und ovales Fenster fehlten völlig. Nach Eröffnung des ovalen Fensters mit einem Diamantbohrer wurde ein Polyaethylen-Röhrchen zwischen ovalem Fenster und langem Amboß-Schenkel interponiert. Nach der Operation zeigte sich nur eine sehr geringe Gehörverbesserung.

Audiometrie - Otoskopie :

Da weiterhin eine beiderseitige Schalleitungsschwerhörigkeit bestand, erfolgte eine nochmalige Untersuchung im September 1972. Bei der Otoskopie lag beiderseits ein reizloser Zustand nach Tympanoplastik vor, im Audiogramm war eine beiderseitige hochgradige, vorwiegend schalleitungsbedingte Schwerhörigkeit zu sehen.

Operation - Verlauf :

Am 4.9.1972 wurde eine Tympanoplastik-Revision links durchgeführt:
Im Bereich der alten Fensterung war eine tief eingezogene derbe Bindegewebsnarbe zu sehen, die augenscheinlich mit den Innenohrstrukturen festen Kontakt hatte. Es wurde ein Promontorialfenster angelegt und eine Schuknechtbindegewebsprothese eingesetzt. Vermutlich infolge einer Verletzung desEndostes durch die Prothese kam es zu einem starken Perilymphfluss, es handelte sich wohl um ein Drucklabyrinth.

Die postoperative Therapie bestand in der Verabfolgung von 15 Mill. Einheiten Penicillin i.v. über mehrere Tage. Der weitere Heilungsverlauf war komplikationslos.

Am 7.11.73 wurde auch das rechte Ohr operativ revidiert:
In Analgosedierung örtliche Betäubung des rechten Ohres, endaurale Eröffnung, Entnahme eines Periost-Bindegewebsläppchens. Bildung eines hinteren tympanomeatalen Lappens, Eröffnen der Pauke: reizlose Verhältnisse. Es findet sich eine ausgedehnte Mißbildung, das Promontorium und Nische zum runden Fenster sind erkennbar. Ein breiter Wulst zum Kuppelraum hin, hinter diesem Knochenwulst steht in einem tiefen Loch, wohl als Versuch der Fensterung des lateralen Bogenganges anzusehen, eine Kunststoffprothese, die entfernt wird. Da die Rest-

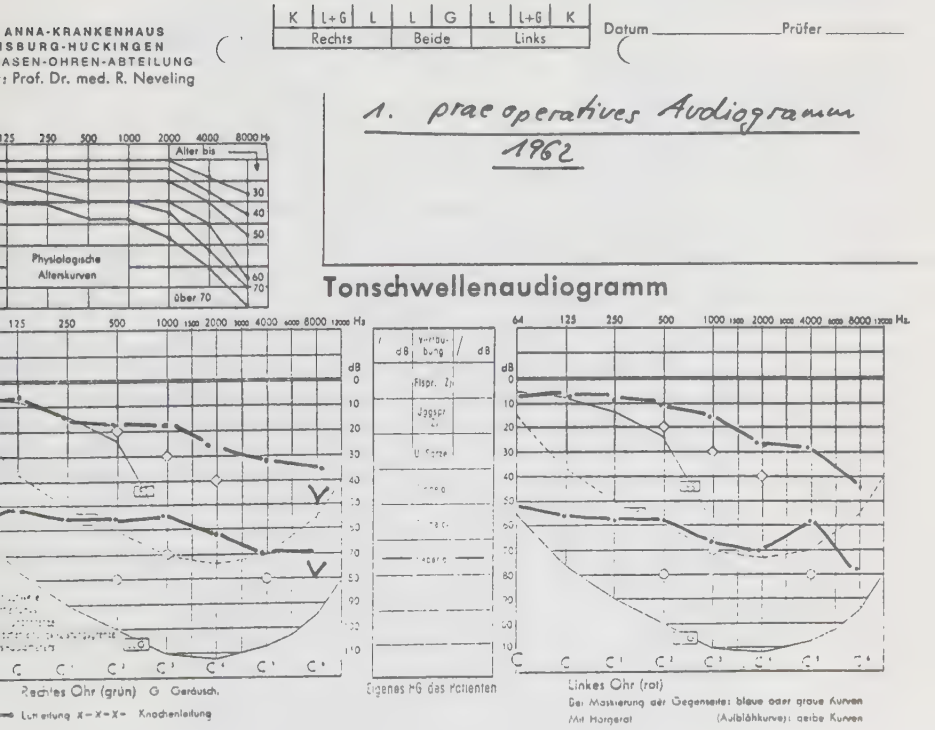
kette (Hammer und Amboß) im Kuppelraum fixiert ist, wird der Hammerkopf sowie der mißgebildete Amboß entfernt. Anschließend wird von dem Knochenvorsprung über dem Promontorium ein Teil abgefräst. Danach ist das Promontorium gut übersichtlich. Anlegen eines Promontorialfensters, was gut gelingt. In das Promontorialfenster wird ein Teflon-Stahldrahtprothese gestellt. Da der Hammer sehr weit nach vorne zeigt, kann die Prothese nicht am Hammer befestigt werden. Es wird der zuvor entnommene Amboß zurechtgefräst und in die Öse eingehängt. Die Öse wird auf dem eingelegten Amboß mit einem kleinen Tropfen Histoacryl gesichert. Die Prothese schwingt gut. Sie taucht tief in die Cochlea ein. Nach Umlegen des Stempels mit kleinen Bindegewebsstückchen, Zurückklappen des Lappens und Vertäuben des Gegenohres: keine wesentliche Hörverbesserung. Noch einmal Kontrolle des Sitzes der Prothese, die sehr gut sitzt.

Epikrise :

Im vorliegenden Fall handelte es sich um ein linksseitiges Drucklabyrinth beim Anlegen eines Promontorialfensters, welches durch lokale Abdichtung mit einer Draht- und Bindegewebsprothese (nach Schuknecht) zum Stillstand gebracht werden konnte.

Interessant hieran ist, daß ein 10 Jahre zuvor angelegtes Fenster am horizontalen Bogengang nicht zu einem Drucklabyrinth führte, ebenso nicht eine 1973 angelegte Promontorial-

fensterung des rechten Ohres. Dazu muß allerdings bemerkt werden, daß es bei den beiden letztgenannten Eingriffen nicht zu einer Verletzung des häutigen Labyrinths gekommen war. Möglicherweise war der Druck der Perilymphe nicht sehr groß, d.h. auch die lichte Weite des Aquaeductus cochleae nicht sehr groß.

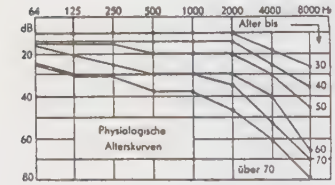


ST. ANNA-KRANKENHAUS
DUISBURG-HUCKINGEN
HALS-NASEN-OHREN-ABTEILUNG
Chefarzt: Prof. Dr. med. R. Neveling

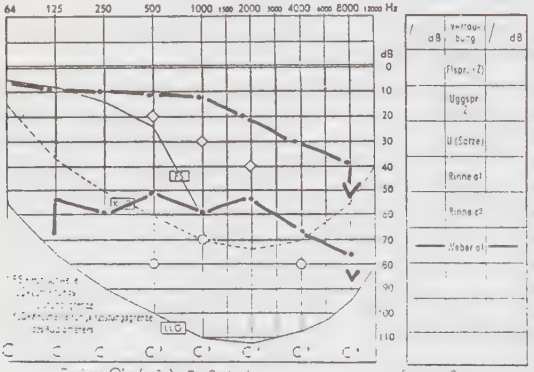
K	L+G	L	L	G	L	L+G	K
Rechts			Beide			Links	

Datum _____ Prüfer _____

2. praeoperatives Audiogramm
1972



Tonschwellenaudiogramm



Rechtes Ohr (grün) G Geräusch.
Luftleitung X–X–X Knochenleitung

Eigenes HG des Patienten

Linkes Ohr (rot)
Bei Maskierung der Gegenseite: blaue oder graue Ku
Mit Hörgerät (Aufblähkurve): gelbe Ku

III. Patient (Uni - Düsseldorf)

Anamnese :

Die Patientin D.K., geb. am 16.8.22, stand seit 1965 in Behandlung wegen unklarer Beschwerden des linken Ohres. Nach einer im Jahre 1946 durchgemachten doppelseitigen Parotitis war eine linksseitige Mittelohreiterung aufgetreten, weswegen fünf Operationen durchgeführt worden waren, die jedoch keine entscheidende Hörverbesserung brachten.

Die Patientin bemerkte lediglich eine vorübergehende Besserung nach jedem Eingriff. Diese war aber nur scheinbar eingetreten, denn es bestanden weiterhin stärkere Schwindelerscheinungen, verbunden mit Übelkeit und Erbrechen, sowie ein sehr störendes Ohrgeräusch und ein charakteristisches Druckgefühl im Bereich des linken Ohres bzw. der linken Kopfhälfte. Diese Beschwerden wechselten in ihrer Intensität anfallsweise und ließen an eine Menière'sche Erkrankung denken.

1965 wurde auch schon ein Drucklabyrinth vermutet.

Verlauf :

Bei der klinischen Untersuchung im Januar 65 fand sich auf dem linken Ohr ein Zustand nach Radikaloperation mit weitgehend reizloser Operationshöhle. Das linke Ohr war taub und das Vestibularorgan calorisch nicht mehr

erregbar. Von der Annahme eines Liquor-Drucklabyrinthes ausgehend, war nun beabsichtigt, durch eine Labyrinthektomie das Innenohr, von dem offensichtlich die Beschwerden ausgingen, auszuschalten. Bei der am 29.1.65 erfolgten Operation fand sich nach endauraler Eröffnung eine Radikaloperationshöhle, die von einer sehr starken schwartigen Membran ausgefüllt war. Nach Ablösen dieser Membran sah man, daß der Fazialis oberhalb des ovalen Fensters frei lag und stark aufgequollen war. (Postoperativ zeigte sich eine kurzdauernde Fazialis-Parese.) Rundes und ovales Fenster waren knöchern verschlossen. Bei Eröffnung des ovalen Fensters mit dem Sichelmesser kam es zu einem "Drucklabyrinth". Nähere Angaben über weitere Maßnahmen fehlten leider. Es wurden wegen Fortbestehens der Beschwerden am 31.8.65 eine nochmalige Revision des linken Ohres durchgeführt:

Endaurale Eröffnung, Entnahme eines großen Lappens aus dem Gehörgang und Enthäutung des kleinen Trommelfellrestes. Danach wird die Fensterung im lateralen Bogengang versucht. Es zeigt sich jedoch, daß das Lumen des lateralen und auch des horizontalen Bogenganges bindegewebig, zum Teil knöchern verödet sind. Über der Ampulle des Vestibulums läßt sich noch eine Öffnung zum Innenohr auffräsen; sie wird später mit einem kleinen Läppchen, das vorher aus der Operationshöhle entnommen wurde,

abgedeckt. Abdecken der Pauke mit dem entnommenen Gehörgangslappen, Ausfüllen der Operationshöhle mit einem Streifen, der in Kanamysonsalbe getränkt ist. Naht.

Da weiterhin keine Besserung eintrat, wurde 1969 im Kantonsspital in Zürich eine transtemporale Labyrinthektomie und Exploration des inneren Gehörganges und Vestibularis-Neurektomie vorgenommen. Erwähnenswert ist vielleicht der Umstand, daß die Arachnoidea im inneren Gehörgang auffallend vermehrt war.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos, die Patientin war nach der Operation vollständig beschwerdefrei, klagte weder über Kopfschmerzen noch über Schwindel.

Epikrise :

Im vorliegenden Fall wurde bei einem durch langjährige Eiterungen ertaubten und vestibulär unerregbaren linken Ohr und entsprechenden hartnäckigen subjektiven Beschwerden (Schwindel, Ohrensausen, Druckgefühl) unter der Annahme eines Drucklabyrinths, bzw. Menière'scher Krankheit, 1965 bei der Eröffnung des ovalen Fensters zum Zwecke der Labyrinthausschaltung ein Drucklabyrinth beobachtet. Leider sind im OP-Bericht keine weiteren Ausführungen über eine eventuelle Abdichtung erwähnt. Anscheinend ist hier postoperativ eine spontane bindegewebige Verödung aufgetreten, denn bei anderen erneuten operativen Revisionen des linken

Ohres (31.8.65 , 27.4.66 , 1967 und 1968) zeigte sich bereits eine weitgehend bindegewebige Verödnung der Bogengänge. Beim letzten Eingriff wurde der Porus acusticus internus eröffnet mit einem schwallartigen Liquorabfluss, der aber naturgemäß nicht zum Drucklabyrinth gerechnet werden darf.

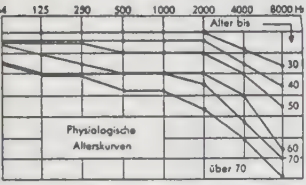
Übrigens wurden die subjektiven Beschwerden erst nach der transtemporalen Labyrinthektomie beseitigt.

Der Fall zeigt, daß auch hier möglicherweise ein mäßig weiter Aquaeductus cochleae vorgelegen haben muß, sonst wäre sowohl der Liquorabfluss intensiver gewesen und hätte zu größeren intraoperativen Schwierigkeiten geführt, wie sie klassisch im letzten, nachfolgend beschriebenen Fall auftraten.

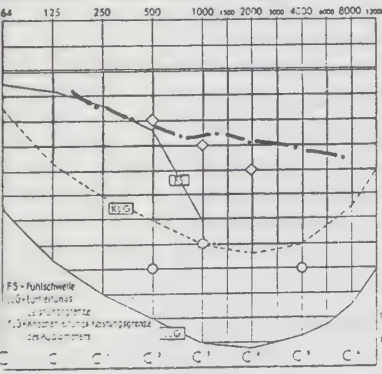
ST. ANNA-KRANKENHAUS
DUISBURG-HUCKINGEN
LS-NASEN-OHREN-ABTEILUNG
farzt: Prof. Dr. med. R. Neveling

K	L+G	L	L	G	L	L+G	K
Rechts			Beide			Links	

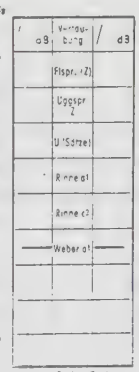
Datum 15.1.65 Prüfer _____



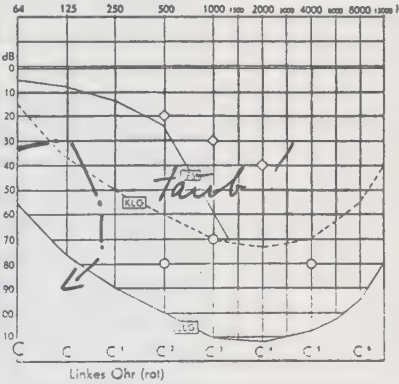
Tonschwellenaudiogramm



Rechtes Ohr (grün) G Geräusch,
Leitung X–X–X– Knochenleitung



Eigenes HG des Patienten



Linkes Ohr (rot)
Bei Maskierung der Gegenseite: blaue oder graue Kurven
Mit Hörgerät (Aufblähkurve): gelbe Kurven

IV. Patient (St.Anna-Krankenhaus Duisburg-Huckingen)

Anamnese :

Frau Bärbel M. , geb. am 23.8.49. kam erstmals am 13.6.73, durch ihren behandelnden HNO-Arzt überwiesen, in die Ambulanz der HNO-Abteilung des St.Anna-Krankenhauses. Sie gab an, seit der Kindheit auf dem linken Ohr schlecht zu hören.

Verlauf :

Die klinische Untersuchung ergab normale Verhältnisse im Bereich beider Ohren, einschließlich der Röntgenkontrolle. Audiometrisch zeigte sich bei Normgehör rechts eine praktische Taubheit des linken Ohres. Daher wurde von einem hörverbessernden Eingriff abgeraten.

Anfang 1976 wurde bei Frau M. von einem Duisburger HNO-Arzt, in der Annahme einer linksseitigen Otosklerose, eine Tympanoskopie durchgeführt. Beim Versuch der Entfernung des Steigbügels sei es bereits zu einem starken Liquorfluß gekommen, so daß der Operateur den Stapes wieder zurückverlagerte und die Fußplatte mit Fascie abdeckte.

Drei Monate später, am 17.4.76, wurde die Patientin mit einer Meningitis, wahrscheinlich otogener Art, im St.Anna-Krankenhaus

aufgenommen. Nach Ausschluß eines Hirnabszesses wurde von der HNO-Abteilung eine linksseitige Stapedektomie durchgeführt. Dabei entleerte sich zunächst rahmiger Eiter aus dem ovalen Fenster und anschließend unter Druck stehende trübe Perilymphe bzw. Liquor. Das ovale Fenster wurde dann mit einer Draht-Bindegewebsprothese abgedichtet.

Nach postoperativ normalem Verlauf trat eine erneute Liquorrhoe auf, wobei der Liquor via Ohrtrompete aus der Nase abfloß. Bei der erneuten operativen Revision des linken Ohres zeigte sich im hinteren Teil der ovalen Fensternische eine Fistel, aus der Liquor herausquoll. Diesmal wurde die Fistel mit Knorpelstücken und Gewebekleber abgedichtet.

Nach normalem postoperativen Verlauf trat 5 Wochen später wiederum eine Liquorrhoe aus der Nase auf mit nachfolgender erneuter Meningitis. Bei der nochmaligen operativen Revision, am 30.6.76, zeigte sich erneut Liquor in der Paukenhöhle. Der zuvor eingesetzte Knorpel war wahrscheinlich herausgeschwemmt worden. Diesmal wurde das ovale Fenster mit einem Streifen lyophilisierter Dura fest ausgestopft und darauf noch Knorpelstücke aufgelegt und befestigt.

Danach besserte sich auch die Meningitis. Postoperativ kam es zu einem Ausfallnystagmus, der durch die massive Tamponade

des Vestibulum erklärt wurde. Danach trat keine weitere Meningitis mehr auf. Bis auf die bekannte Taubheit links und gelegentliche Schwindelzustände, bedingt durch den linksseitigen Vestibularisausfall, blieb die Patientin beschwerdefrei.

Epikrise :

In diesem Fall handelte es sich um ein echtes Drucklabyrinth, welches den normalen Abdichtungsbemühungen widerstand, wobei es mehrfach zu meningitischen Schüben kam. Erst das massive Ausstopfen des ovalen Fensters mit der sehr widerstandsfähigen lyophilisierten Dura führte zum bleibenden Verschluß.

7. Diskussion

Das Vorkommen eines Drucklabyrinths ist zwar ein relativ seltenes Ereignis, bringt aber sowohl den Patienten, als auch den Operateur in eine echte Notfallsituation, die nur durch eine genaue Kenntnis der anatomischen, bzw. pathophysiologischen Gegebenheiten, sowie Ruhe, Umsicht und überaus große Erfahrung des Operateurs in den meisten Fällen beseitigt werden kann.

Aus anatomischen Untersuchungen an tierischen und menschlichen Felsenbeinen, sowie zahlreichen Tierversuchen gerade in jüngster Zeit, insbesondere mit radioaktiven Isotopen, geht eindeutig hervor, daß der Aquaeductus cochleae ein Verbindungsweg zwischen dem Subarachnoidalraum und dem Perilymphraum ist.

Die Verhältnisse beim Tier sind nur bedingt mit denen des Menschen zu vergleichen.

Beim Kinde ist der Verbindungsweg in den meisten Fällen offen, beim Erwachsenen in der überwiegenden Zahl verschlossen. Möglicherweise wird er im Laufe des Lebens immer mehr bindegewebig eingeengt.

Somit hat auch eine Eröffnung des Perilymphraumes, wie sie im klinischen Bereich täglich mehrfach bei der Herausnahme der

Stapes-Fußplatte im Rahmen der Otosklerose-chirurgie vorkommt, am liegenden Patienten keinerlei Perilymphabfluß zur Folge. Folglich kann der beim Drucklabyrinth abundant schwallartig auftretende Liquor- bzw. Perilymphabfluß nur durch einen offenen Aquaeductus cochleae erklärt werden.

Wie in der vorliegenden Arbeit erwähnt, werden auch andere Verbindungswege zwischen Liquor- und Perilymphsystem diskutiert, so z.B. über den Porus acusticus internus, bzw. entlang den Nervenbahnen. Dies kann aber in keinem Fall den schwallartigen Liquorabfluß erklären. Es scheint allerdings graduelle Abstufungen der lichten Weite des Aquaeductus zu geben.

Ein nur partiell offener Aquaeductus cochleae scheint bei den sogenannten Membranrupturen vorzuliegen. Diese erst in jüngster Zeit im Rahmen der Hörsturztherapie durch klinische Beobachtungen entdeckten und operativ nachgewiesenen Rupturen des runden, seltener des ovalen Fensters, entstehen bei erhöhtem Liquordruck verschiedenster Ursache ("explosiver Mechanismus"), oder bei erhöhtem Druck im Mittelohr ("implosiver Mechanismus").

Bezogen auf die Gesamtbevölkerung sind dies sicher Extremfälle. Da diese Rupturen oft spontan heilen, oder durch Abdecken mit Fascie abzudichten sind, ist die Annahme eines nur partiell offenen Aquaeductus cochleae sicherlich berechtigt.

Auch beim offenen Aquaeductus, der zum Drucklabyrinth führt, gibt es sicherlich graduelle Unterschiede. Aus den vereinzelten Angaben in der Literatur ist ersichtlich, daß in den meisten Fällen eine Abdichtung mit Fibrinschaum, bzw. Fascie, mit mehr oder weniger Druck, Erfolg hat. Inwieweit die erwähnten unterstützenden Maßnahmen wie Senkung des Liquordrucks medikamentös, oder Oberkörperhochlagerung eine Rolle spielen, sei dahingestellt.

Im beschriebenen Patientengut gehören hierzu sicher die Fälle 1 - 3.

Ein zwar extrem seltener, aber weit offener Aquaeductus bereitet allerdings entsprechend große Schwierigkeiten. Hierzu gehört der Fall 4 , der erst nach mehrfachen Versuchen und bei der letzten Eröffnung erst nach Tamponade mit der sehr festen und widerstandsfähigen lyophilisierten Dura abgedichtet werden konnte, und zwar dauerhaft. In diesem Fall war das Gehör schon vorher erloschen, sonst hätte das Labyrinth bei diesen Maßnahmen wegen des lebensbedrohlichen Zustandes zerstört werden müssen.

Bei allen beschriebenen Zuständen, von der Membranruptur bis zum echten Liquordrucklabyrinth, scheint die chemische Beschaffenheit der Perilymphe, bzw. des Liquors keine Rolle zu spielen. Allerdings

liegen keine gesicherten chemischen Untersuchungen über die Beschaffenheit der hervorquellenden Flüssigkeit vor. Dies ist aus der Notsituation im jeweils vorliegenden Fall zu erklären, da der Operateur zunächst sein ganzes Streben daransetzen muß, bei dem sehr kleinen Mittelohr die Quelle zu verstopfen.

Es sollte jedoch angeregt werden, gegebenenfalls solche Untersuchungen durchzuführen, selbst wenn sie negative Ergebnisse bringen sollten.

Es erhebt sich selbstverständlich nun die Frage der Therapie.

Bei Durchsicht der in der Literatur beschriebenen Fälle kristallisieren sich einige Besonderheiten heraus :

1.) Ein Drucklabyrinth ist nicht vorhersehbar. Alle klinischen und röntgenologischen Untersuchungen verliefen bisher negativ, d.h. es wurden keine Abweichungen von der Norm gefunden.

2.) Zu erwarten ist ein Drucklabyrinth bei der Mikrochirurgie des Ohres in allen Fällen einer fixierten Fußplatte, bzw. bei der heute sehr selten notwendigen Fensterung des horizontalen Bogenganges.

3.) In der Mehrzahl dieser Fälle liegt ein intaktes Innenohr vor bei bestehender

Schalleitungsstörung durch die fixierte Fußplatte, so daß trotz der Dringlichkeit, das Drucklabyrinth zu beheben, der Schutz des Innenohres oberstes Gebot bleiben sollte.

4.) Weiterhin müßte mit allen Mitteln versucht werden, auch das primäre Ziel, die Schalleitungsstörung zu beheben, zu erreichen.

Beim therapeutischen Vorgehen sollten demnach folgende Gesichtspunkte berücksichtigt werden :

1. Primär lokales Vorgehen :

Bei der Stapesoperation sollte durch Bindegewebsstückchen, die problemlos und schnell zu gewinnen sind, versucht werden, die ovale Fensternische zu verschließen, bzw. abzudichten. Dabei muß unbedingt darauf geachtet werden, daß der Bindegewebspfropf nicht zu tief rutscht, damit es nicht zu einer Verletzung des Sacculus kommt.

2. Allgemeines Vorgehen :

Hierzu gehört vor allem, den Liquordruck zu senken. Dies kann erreicht werden :

a) durch häufige Lumbal- eventuell auch Suboccipitalpunktionen,

b) medikamentös:

Indikation eines Harnstoffpräparates zur Entwässerung, zur Eindämmung und Abschwächung eines Liquordrucklabyrinthes hat dies gewisse Erfolge gezeigt (Frenk-Dayer, 1974).

c) Physikalisch :
Eine über mehrere Tage dauernde aufrechte Oberkörperlage im Bett als Begleitmaßnahme wäre wegen der damit verbundenen Blutdrucksenkung zu diskutieren.

3. Sekundär lokales Vorgehen :

Sollte es durch die Maßnahmen zu 1) und 2) gelingen, den Liquorschwall zu stoppen, müßte der eigentliche Sinn des Eingriffes an der fixierten Fußplatte, nämlich die Interposition des neuen Stapes, in Form der sog. Schuknecht-Prothese, vollendet werden.

Falls der Liquorfluß nicht zum Versiegen gebracht werden kann, muß es bei der unter 1) beschriebenen bindegewebigen Abdichtung der ovalen Fensternische bleiben. Natürlich ist der Patient über diese Maßnahme aufzuklären.

Die von G l a s c o c k (1973) vorgeschlagene Zerstörung, die operative Abdichtung oder Verödung des Aquaeductus cochleae ist ebenfalls diskutabel, als operative

Maßnahme im engeren Sinne leider nicht näher beschrieben.

In den extrem seltenen Fällen eines tauben Ohres, kann natürlich bedenkenlos eine Abdichtung der ovalen Fensternische, wie unter 1) beschrieben, durchgeführt werden.

Das kann aber auch zu Schwierigkeiten führen, wie der Fall aus der Kasuistik zeigt, bei dem es erst nach drittem Eingriff gelang, den sprudelnden Liquorfluß durch massives Ausstopfen mit lyophilisierter Dura (die in ihrer Konsistenz fest ist) bindegewebig zu stoppen - allerdings bei einem tauben Ohr.

8. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wird über das sogenannte Drucklabyrinth berichtet. Dabei kommt es in seltenen Fällen beim Lösen einer verdickten Stapesfußplatte im Rahmen von mikrochirurgischen Maßnahmen bei der Otosklerose zu einem abundanten schwallartigem Perilymph- bzw. Liquorfluß aus der ovalen Fensternische, die in Sekundenschnelle zu einer Notfallsituation führt, und den eigentlich geplanten Eingriff zunächst scheinbar zunichte macht. Die Situation kann nur durch Ruhe und Umsicht eines erfahrenen Operateurs erfolgreich behoben werden.

Nach Darstellung der notwendigen anatomischen, pathologisch-anatomischen, physiologischen und pathophysiologischen Grundlagen, sowie der Schilderung der Kasuistik der Weltliteratur, wird der Verlauf von 4 Fällen mit Drucklabyrinth besprochen.

Abschließend wird auf Grund der geschilderten Grundlagen versucht, die Ursachen der Entstehung eines Drucklabyrinthes zu ergründen, ein Schema einer erfolgversprechenden Therapie erörtert, bzw. vorgeschlagen, da bisher eine einheitliche Therapie nicht bestand.

9. Literaturverzeichnis

Allam , A.F. : Ruptur der Membran des runden Fensters,
Laryng.,Rhinol.55; 544 (1976)

Altmann, F. : Der gegenwärtige Stand d. Steigbügel-Mobilisierungs-Operation,
Fortschr.d.HNO-Heilkde. IV; 85 (1957)

Arnold, W./ v.Ilberg, Ch. : Verbindungswege zwischen Liquor-u.Perilymphraum,
Arch.Klin.exp. Ohr-,Nas-, Kehlk.Heilkde. 198; 247 (1971)

Aubry,M. et al. : L'écoulement massif de liquide céphalo-rachidien dans la copho-chirurgie,
Ann.Oto-rhino-laryng. (Paris) 81; 425 (1964)

Austin, D. : zitiert n. Ward

Bauer, E. : Spontane Oto-Liquorrhoe auf Grund einer kongenitalen Mißbildung des Aquaeductus cochleae,
Z.f.Laryng.-Rhino.-,Oto. 41;
704 (1962)

Beck, C. : Histologie des Ohres,
HNO-Heilkde. Handbuch III/1 ;
66 (1965)

Behbehani, A./
Kastenbauer, E. : Zur Diagnostik u.Klinik der Labyrinthfenster,
Z.Laryng.Rhinol.57 ;
983 (1978)

Beickert, P. : Operative Behandlung d. Otosklerose,
HNO-Heilkde.Handbuch III/1 ,
747 (1965)

Beickert, P. : Otosklerose (Otospongiose),
HNO-Heilkde.i.Praxis u. Klinik, Bd. V ;
19 (1979)

Blake, C.J. : Über die Entfernung des Steigbügels,
Z.Ohrenheilkde. 25 ;
86 (1894)

Boeminghaus, H.-G. : Das Innenohr ,
Heidelberger Taschenbuch 76 ,
17 (1972)

Boette, G. : Geschichtliche Entwicklung der Steigbügelchirurgie u.d. Krankheitsbegriffes "Otosklerose" ,
HNO-Heilkde. Schriftenreihe 15 ;
5 (1964)

Borghesans, E. : Fixation effects on the relation between the tectorial membrane and the ciliar of the hair cells ,
Pract.Oto.-rhino.-laryng. (Basel) 33 ;
297 (1971)

Chevance, L.G. ,
Galli, A. ,
Jeanmaire, J.
et al. : Immunoelektrophoretic study of human perilymph,
Acta Oto-Laryng. (Stockh.) 52 ;
41 (1960)

Chüden, H.G. : Ruptur der runden Fenstermembran,
HNO (Berlin) 27 ;
227 (1979)

Citron, L., Exley, D., Hallpike, C.S., et al. : Formation, Circulation and the chemical properties of the labyrinthine fluids,
Brit.med. Bull. 12 ;
101 (1956)

Duvall, A.G., Tonndorf, J. : Vital staining of the cochlea in Guinea pigs: A preliminary report,
Laryngoscope 72 ;
892 (1962)

Feneis, A. : Sinnesorgane ,
Anatomisches Bildwörterbuch ;
338 (1972)

Fenner, H. : Die Entwicklung des Gleichgewichts- u. d. Gehörorgans,
Entwicklgs.gesch.d.Menschen;
141 (1965)

Forssmann, W.G. : Liquor cerebrospinalis und Liquorräume,

Heidelberger Taschenbuch 139 ;
215 (1974)

Freemann, P. u. Mitarb. : Rupture of the round window membrane in the inner ear barotrauma,

Arch. Otolaryng. 99 ;
437 (1974)

Freemann, P. : Rupture of the round window membrane,

J.Otolaryng.Soc.Aus.
3/4 ;
537 (1973)

Frenk-Dayer,A. : Écoulement massif de liquide céphalo-rachidien au cours d'une interposition stapédo-vestibulaire,

Pract.oto-rhino-laryng.
25 ;
164 (1963)

Gerlach, H. : Über die Durchgängigkeit des Aquaeductus cochleae,

Arch.f.Ohr-,Nas.-,u.Kehlk. Heilkde. 146,
17 (1939)

Gisselsson, L. : Zur Frage der Herkunft der Peri- und Endolymphe, Arch.f. Ohr.-,Nas.-, u. Kehlkopfheilkde. 156 ; 202 (1949)

Goodhill, V. u. Mitarb. : Sudden deafness and labyrinthine window rupture, Ann. Otol. 82 ; 2 (1973)

Goodhill, V. : Sudden deafness and round window rupture, Laryngoscope 81 ; 1462 (1971)

Ilberg, v.Ch. : Elektronenmikroskopische Überprüfung der Zugangswege zum Cortischen Organ, Arch.klin.exp. Ohr.-,Nas.- u. Kehlkopfh. 191 ; 540 (1961)

Ilberg, v.Ch. : Auskleidung der Perilymphräume im Innenohr, Z.f. Laryng.,Rhin.,Otol. 47 ; 353 (1968)

Kellerhals, B. : Pharmakologie der Perilymphproduktion,
ORL (Basel) 36 ;
332 (1974)

Kley, E. : Zur Herkunft der Perilymphe,
Z.Laryng.,Rhino.,Otol.
30 ;
486 (1951)

Kobrak, F. : Theoretische u. angewandte Physiologie des Labyrinthliquors,
Arch.klin.exp. Ohr.-,
Nas.-,Kehlk. 156 ;
202 (1949)

Koide, Y., Morimoto, M. : Ergebnisse der polarographischen Oxymetrie,
Biochemie d. Hörorgans.
Rauch,S. ;
241 (1964)

Marx, H. : Anatomische Vorbemerkungen,
Handb.d.Ohrheilk. ;
30 (1947)

Meurmann, Y. : Zur Anatomie des Aquaeductus cochleae nebst einigen Bemerkungen über dessen Physiologie,
Z.Laryng. 17 ;
401 (1929)

Mündnich, K. : Die Chirurgie der Fenestra vestibuli,
Z. Laryng. 38 ;
141 (1959)

Neiger, M. : Zur Morphologie und Physiologie des Aquaeductus cochleae,
Fortschr.Hals.-,Nas.- u. Ohrheilkde. 15 ;
113 (1968)

Neiger, M., Escher, F. : Otosklérose et fixation congénitale de l'étrier dans la même famille,
Ann. laryng.otol.rhinol. faring. 61 ;
397 (1962)

Neveling, R. : Der Übertritt von Natrium in die Innenohrflüssigkeiten.
Die akute Ertaubung.
Med.Schr.reihe ;
84 (1967)

Palva, T. : Open cochlear aquaeduct in oval window surgery,

Z. Laryng. 76 ;
122 (1962)

Pinel, J., Richard, R. : Méningite à pneumocoques et écoulement profus de liquide céphalo-rachidien aprés platinofissure,

Ann. Oto-Laryng. Paris 81 ;
357 (1964)

Plattig, K.-H. : Elektrophysiologie u. Biochemie des Innenohres,

Physiologie d. Gehörs.
Keidel,W. ;
90 (1975)

Poretti, G. : siehe unter Graf,K.

Rauch, S. : Entstehung,Transport u. Resorption der Innenohrflüssigkeiten,

Biochemie d. Hörorg. ;
278 (1964)

Renkin, E. : Stofftransport durch die Wände der Blutkapillaren, Klin.U.schr. 41 ; 147 (1963)

Schätzle, W. , Haubrich, I. : Otosklerose , Pathophysiologie d. Ohres 9 ; 126 (1975)

Schaltenbrand, G.: Anatomie u. Physiologie der Liquorzirkulation , Arch.klin.exp. Ohr.-,Nas.- u. Kehlk. 156 ; 1 (1949)

Schneider, M. : Das Gehör , Physiologie d. Menschen 16. Aufl. ; 516 (1971)

Schreiner, L. : Untersuchungen mit markierten Stoffen zur Durchgängigkeit des Ac. , Arch.f.Ohr.-,Nas.-u. Kehlk. 182 ; 587 (1963)

Schuknecht, H.F., Singleton, G.W. : Zitat n. Ward

Sénechal, G. , Descours, B. : Les accidents de la cophochirurgie ,

Ann.Oto-Laryng. Paris 81 ; 441 (1964)

Simmons, F.B. : Theory of membrane breaks in sudden hearing loss ,

Arch. Oto-Laryng. 88 ; 41 (1968)

Stoll, W. : Seltene Stapesanomalien,

Z.Laryng. Rhinol. 57 ; 291 (1978)

Tackmann, W. : Das Blut ,

Repetitorium d. Histo. II ; 21

Tonndorf, J. , Duvall, A.G. , Reneau, J. : Permeability of intra-cochlear membranes to various vital stains ,

Ann. Otol.(St.Louis) 71 ; 801 (1962)

Ungerecht, K. : Über das Liquordruck-labyrinth ,
Arch.f.Ohr.-,Nas.-,Kehlk. 176 ;
675 (1960)

Ungerecht, K. : Zur Symptomatologie u. Therapie des Liquordruck-labyrinths,
Arch. f.Ohr.-,Nas.-,Kehlk. 183 ;
345 (1964)

Vosteen, K.-H. : Neue Aspekte zur Biologie und Pathologie des Innen-ohres ,
Arch. f. Ohr.-,Nas.- u. Kehlk. 178 ;
17 (1961)

Waldeyer, A. : Das Ohr ,
Anatomie d. Menschen Teil II, 7. Auf. ;
226 (1972)

Watzka, U. : Das Gehörorgan ,
Kurzlehrb. d. Histol. u. mikros. Anatom. d. Menschen, 4. Aufl. ;
299 (1969)

Ward, P.H. : Cerebrospinal fluid-otorrhea ,
Arch. of Otolaryng. (Chicargo) 74 ; 399 (1961)

Wullstein, H.L., Kley, W. , Rauch, S. , Köstlin, A. : Zur Biochemie der Perilymphe operierter Otosklerosen ,
Z.f.Laryng.,Rhino., Oto. 39 ; 665 (1960)

Für die Überlassung des Themas, die wertvollen Anregungen bei der Durchführung der Arbeit und die freundliche Bereitschaft auf alle meine Fragen einzugehen, möchte ich Herrn Professor Dr. med. R. Neveling ganz besonders herzlich danken.

Herrn Professor Dr. med. P. Strauß möchte ich an dieser Stelle Dank sagen; durch seine Hilfe war es mir möglich, die Fälle von drei Patienten auszuwerten.

Lebenslauf

Als Sohn des Kaufmanns Werner Hartmann und seiner Ehefrau Ingeborg geb. Hante, wurde ich am 2.Februar 1949 in Düsseldorf geboren.

Von 1955 bis 1959 besuchte ich die Evangelische Volksschule und wurde anschließend auf das Städtische Humboldt-Gymnasium umgeschult.

Von 1966 bis 1969 war ich auf der Eichenschule in Scheeßel, Kreis Rotenburg, wo ich im Sommer 1969 mein Abitur bestand.

Im Juli 1969 wurde ich von der Bundeswehr eingezogen, wo ich nach Ableistung meines Grundwehrdienstes bis zur Beendigung meiner Wehrdienstzeit 1970 als Sanitäter in einer Sanitätsstaffel tätig war.

Seit dem Wintersemester 1972/73 studiere ich an der Universität Düsseldorf Medizin.

Im August 1975 bestand ich die ärztliche Vorprüfung, im August 1976 den Ersten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung und im selben Monat 1978 den Zweiten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung.

Düsseldorf, den 28.9.79

(Axel Hartmann)